

5. Feinsod, M. De Motu Cerebri: The History of the study of brain pulsations / M. Feinsod // The Open Neurosurgery Journal. – 2010. – Vol. 3. – P. 10–16.

6. The glymphatic hypothesis of Glaucoma: a unifying concept incorporating vascular, biomechanical, and biochemical aspects of the disease / P. Wostyn [et al.] // Hindawi BioMed Research International. – 2017. – Article ID 5123148, 7 p. (<https://doi.org/10.1155/2017/5123148>)

7. Brain renin-angiotensin system and microglial polarization: implications for aging and neurodegeneration / J. L. Labandeira-Garcia [et al.] // Frontiers in Aging Neuroscience. – 2017. – Vol. 9. – Art. 129. – P. 1–16.

ДИАГНОСТИКА РЕДКИХ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ. НЕКОТОРЫЕ АСПЕКТЫ ТАКТИКИ ВРАЧА

*Соболев С.М., Козловский В.М., Бабенкова Л.В.,
Печерская М.С., Редненко В.В.*

УО «Витебский государственный медицинский университет»

Целью сообщения является обобщение опыта компетентностного обучения на основе доказательной медицины электрокардиографической диагностики и принципам лечения редких синдромов – Бругада, Холта-Орама, а также Романо-Уорда, Джервелла-Ланге-Нильсена (удлиненного интервала QT - СУИQT).

Актуальность изучения темы заключается в том, что при естественном течении синдромов частота развития внезапной смерти (ВС) у пациентов достоверно выше, чем в основной популяции. Известно, и на этом преподаватель акцентирует внимание студентов, что синдром Бругада представляет собой клинко-электрокардиографический синдром, характеризующийся синкопальными состояниями и эпизодами ВС у лиц без органических изменений в сердце. На ЭКГ он проявляется подъемом сегмента ST в правых грудных отведениях и изменением комплекса QRS, сходным с блокадой правой ножки пучка Гиса. Эти изменения могут исчезать, с возникновением или без на этом фоне эпизодов политопной желудочковой тахикардии и/или фибрилляции желудочков, обуславливающих соответствующую клиническую картину.

Синдром Холта-Орама (синдром "рука-сердце", предсердно-пальцевая дисплазия), описанный M.Holt и S.Oram в 1960 г., имеет следующие диагностические признаки: врожденные дисплазии сердца и пороки развития верхних конечностей. Частота встречаемости в популяции неизвестна. Соотношение полов составляет 1:1. Тип наследования - аутосомно-доминантный с различной степенью экспрессивности.

Одним из наиболее распространенных семейных заболеваний с высоким риском ВС является синдром удлиненного интервала QT - в отсутствие адекватного лечения показатель превышает 70%.

Для обучения диагностике врожденных синдромов на разработанном комплексе «электронное учебное пособие-тренажер» представляем классические ЭКГ-признаки синдрома Бругада: БПНПГ, которая может быть неполной, подъем сегмента ST в отведениях V_1 - V_3 , что при соответствующей клинической картине и служит подтверждением диагноза. В этих же отведениях может отмечаться не только дискордантное смещение ST-T но и инверсия зубца T. Характерные изменения ЭКГ имеются постоянно или появляются периодически, до и после эпизодов аритмий, что регистрируется при Холтеровском мониторингировании. Известны два типа подъема сегмента ST при синдроме Бругада – так называемые "седло" и "свод".

При синдроме Холта-Орама более чем в 80% случаев выявляются врожденные пороки сердца: наиболее часто дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, коарктация аорты, стеноз устья легочной артерии. Может иметься пролапс створок митрального клапана. Пороки развития верхних конечностей варьируют от изменений лишь 1 пальца кисти и гипоплазии лучевой кости до фокомелии. Уже с рождения обнаруживаются нарушения ритма и проводимости сердца. Отмечается, что брадиаритмия у пациентов с синдромом Холта-Орама имеет тенденцию к прогрессивному ухудшению с формированием СССУ или бинодальной болезни, а своевременная имплантация ЭКС позволяет нормализовать клиническую картину, гемодинамические параметры и улучшить качество и продолжительность жизни пациентов.

Обращаем внимание студентов, что в 1985 году Schwartz P.J. предложил применить а в 1993 г. дополнил большие и малые диагностические критерии синдрома удлиненного интервала QT. К большим критериям отнесены: удлинение скорректированного интервала QT более 440 мс на ЭКГ покоя; синкопе; случаи выявления удлинения QT в семье. Среди малых критериев - врожденная глухота, альтернация зубца T, частота сердечных сокращений менее 50 в минуту и нарушение процесса реполяризации желудочков. Подчеркиваем, что СУИQT диагностируется при наличии двух больших или одного большого и двух малых критериев.

Блок анализа комплекса-тренажера в режиме обучения вначале подробно характеризует ЭКГ с точки зрения электрофизиологии и клиники синдромов. Блок регистрации ЭКГ в режиме обучения оценивает корректность действий студента и представляет на мониторе реальную случайную ЭКГ из базы данных по изучаемой теме синдромов. Материал закрепляется на реальных примерах с помощью блока анализа электрокардиограмм в режиме обучения.

В продолжение обучения исследуются вопросы осложнений изучаемых синдромов, взаимосвязь между типом подъема сегмента ST при синдроме

Бругада и возникновением желудочковых нарушений ритма. Так, подъем типа «свод» достоверно преобладает у пациентов с симптомными формами синдрома Бругада, у которых в анамнезе есть указания на фибрилляцию желудочков или приступы синкопе, кроме того, у этих пациентов значительно чаще наблюдается ВС в сравнении с лицами, у которых преобладает подъем сегмента ST типа «седло».

Отмечается, что приступы потери сознания у больных с синдромом удлинённого интервала QT провоцируются, как правило, физической и психоэмоциональной нагрузкой и бывают вызваны аритмией, чаще желудочковой тахикардией.

Генетическая гетерогенность синдрома удлинённого интервала QT определяет и вариабельность фенотипа. Существуют различия в реакции на провоцирующие факторы и специфические изменения реполяризации для различных вариантов синдрома. Отмечена неодинаковая реакция на назначение бета-блокаторов, являющихся в настоящее время основной медикаментозной терапией синдрома удлинённого интервала QT. При назначении бета-блокаторов положительный эффект более часто достигается у пациентов с LQT1. Положительный эффект бета-блокаторов обусловлен тем, что развитие «torsades de pointes» может быть вызвано как ранними, так и поздними следовыми деполяризациями. Выявление скрытых форм синдрома Бругада затруднено, так как генетические методы диагностики, являющиеся в данном случае решающими, недостаточно широко внедрены в клиническую практику, кроме того мутация в гене SCN5A обнаруживается не у всех больных.

Клиническая диагностика синдромов удлинённого интервала QT остается самой надежной в отсутствие возможности проведения молекулярно-генетических исследований. Наиболее трудным при этом оказывается подтверждение наследственного синдрома удлинённого интервала QT у пробанда. Синдром клинически гетерогенен. Известны следующие варианты течения синдрома: синкопе и удлинение интервала QT; изолированное удлинение интервала QT; синкопе и отсутствие удлинения интервала QT; скрытая форма - латентное течение.

Сочетание синдрома удлинённого интервала Q-T и синдрома Бругада представляется парадоксальным, потому что мутации генов, вызывающие эти заболевания, действуют разнонаправленно на функцию натриевых каналов, однако обнаружена и описана мутация 1795insD, которая вызывает одновременно оба этих синдрома. Следует отметить, что своевременно назначенная медикаментозная терапия у больных с СУИQT способствует предотвращению синкопе более, чем у 85% больных. Описаны случаи возникновения атриовентрикулярной блокады при наличии мутации SCN5A, а также сочетание признаков синдрома Бругада и синдрома Вольф-Паркинсон-Уайта.

Блок тестирования комплекса-тренажера предлагает по изучаемой теме на первом уровне усвоения узнать суть варианта представленной на ЭКГ

патологии из предложенных нескольких стандартных заключений. Второй уровень обучения на тренажере предполагает выбор из нескольких полных стандартных описаний ЭКГ правильного заключения, соответствующего представленной электрокардиограмме. И, наконец, третий уровень требует синтеза заключения из различных составляющих частей, касающихся частной патологии по синдромам или их осложнениям на ЭКГ. Предусмотрены балльная оценка на каждом уровне, переход на следующий уровень при достижении достаточной степени компетенции, продуктивный анализ ошибок по завершении тестирования.

Переходя к лечению, подчеркиваем студентам, что единственным достоверно эффективным методом лечения больных с симптомным вариантом синдрома Бругада в настоящее время считается имплантация кардиовертера-дефибриллятора, предотвращающего эпизоды ВС. Прием амиодарона на фоне имплантированного кардиовертера-дефибриллятора может уменьшить частоту его включения, хотя его эффективность в предотвращении аритмий недостаточно доказана. Вопрос имплантации кардиовертера-дефибриллятора пациентам с бессимптомным вариантом синдрома Бругада продолжает обсуждаться.

Представляемая идеология обучения частному вопросу диагностики и лечения редких электрокардиографических синдромов реализует приоритетность компетентностного подхода, построена по модульному принципу, исключает возможность механического воспроизведения заключений. Примененный характер обучения позволяет поддерживать интерес, необходимое внимание и достичь в итоге требуемого высокого уровня знаний в изучаемом вопросе.

Литература:

1. Мурашко, В. В. Электрокардиография : учеб. пособие / В. В. Мурашко, А. В. Струтынский. – М. :МЕДпрессинформ, 2004. – 320 с.
2. Отработка практических навыков и умений. Эталоны симуляционных модулей оказания медицинской помощи : пособие / В. В. Редненко [и др.]. – Витебск : ВГМУ, 2016. – 127 с.
3. Основы электрокардиографии : пособие / С. М. Соболев [и др.]. – Витебск : ВГМУ, 2012. – 83 с.
4. Соболев, С. М. Опыт обучения практическим навыкам электрокардиографии на базе медицинского отряда специального назначения / С. М. Соболев, В. И. Козловский, В. В. Редненко // Материалы интернет-конф., Витебск / ВГМУ ; редкол.: С.А. Сушков [и др.].– Витебск, 2015.
5. The electrophysiologic mechanism of ST-segment elevation in Brugada syndrome / T. Kurita [et al.] // J Am Coll Cardiol. – 2002. – Vol. 40. – P. 330–334.
6. Wang, Q. Genetics, molecular mechanisms and management of Long QT syndrome / Q. Wang, Q. Chen, J. A. Towbin // Ann Med. – 1998. – № 30. – P. 58–65.